TUMOR FIBROSO SOLITARIO PLEURAL. ESTUDIO DE 3 NUEVOS CASOS

E. Martín Díaz, A. Arnau Obrer, V Sabater Marco(*), A. Cantó Armengod.
Servicio de Cirugía Torácica y (*) Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Valencia.

Se presentan tres nuevos casos del infrecuente tumor fibroso solitario de pleura, hallados de forma casual en controles radiológicos. El examen clínico y analíticas estándar fueron normales. La radiología convencional y la tomografía computadorizada (TC) torácicas aportaron datos de interés respecto a la morfología, tamaño y extensión locorregional de las lesiones aunque no se obtuvo un diagnóstico definitivo hasta el estudio histológico de las piezas de resección obtenidas mediante toracotomía derecha en los tres casos. Dos de los tumores dependían de la pleura visceral y uno de la parletal. El estudio histopatológico e inmunohistoquímico con marcadores para vimentina y CD34, precisó el diagnóstico y clasificó las lesiones como tumores ribrosos solitarios de pleura. La evolución de los tres pacientes ha sido satisfactoria.

Palabras clave:

- Fibroma.
- Mesotelloma.
- Neoplasia pleural.

FIBROUS SOLITARY TUMOR OF THE PLEURA. STUDY OF THREE NEW CASES.

Three new cases of the infrequent fibrous solitary tumor of the pleura, discovered during a routine radiographic control are presented. Both the clinical examination and standard analysis were normal. The chest radiography and thoracic scanner (TC) added significant data about morphology, size and local extension of the lesions although definitive diagnosis was not obtained until the histological study of the resected specimens were obtained with right thoracotomy in all thrree cases. Two of the tumors originated in the visceral pleura while the other from the parietal pleura. The pathologic and immunohistochemical study with markers for vimentin and CD34 was necessary for the diagnosis and classirication as fibrous solitary tumors of the pleura. The evolution of the thrree patients was satisfactory.

Key words:

- Fibroma.
- Mesotelioma.
- Malignant pleural tumon

INTRODUCCIÓN

El mesotelioma pleural es un tumor poco frecuente que se origina en el revestimiento celular superficial pleural o en el tejido conectivo subyacente[(1)]. Se clasifica en formas localizadas y difusas, siendo éstas de peor pronóstico[(2)] . Las formas localizadas son de carácter benigno, pueden ser infiltrantes y recidivar localmente, no habiéndose descrito casos con capacidad metastásica[(3)]. Predominan en la 6ª y 7ª década de la vida, sin relación con el sexo o con la exposición al asbesto[(4)]. Aparecen como nódulos o masas intratorácicas bien delimitadas, de difícil diagnóstico diferencial en base a la historia clínica, exploración física y técnicas de diagnóstico por la

imagen, siendo necesario un estudio histológico e inmunohistoquímico de la pieza para su diagnóstico definitivo.

OBSERVACIÓN CLíNICA

Caso 1: Mujer de 26 años no fumadora con antecedentes de epistaxis, depresión en tratamiento con fluoxetina y alprazolam y neumonía extrahospitalaria 7 meses antes, de evolución favorable. A raíz de los controles radiológicos por dicho proceso neumónico se le halló un nódulo pulmonar en la base derecha, ovalado de 3 x 2 cm, homogéneo y bien delimitado, sin cambios radiológicos apreciables en el tiempo, confirmado mediante TC, pero sin poder descartar su origen vascular. Una angiografía pulmonar vía endovenosa con sustracción digital (Figura 1) descartó cualquier alteración vascular en relación con la lesión. Se intentó su exéresis mediante videotoracoscopia pero ante la imposibilidad de conseguir un espacio pleural suficiente se reconvirtió a una minitoracotomía lateral y resección de una tumoración ovoide de origen en pleura visceral de 3 cm de diámetro mayor, sésil, de consistencia fibrosa, sin infiltración del parénquima pulmonar subyacente, situada en la cisura mayor y dependiente del lóbulo medio.

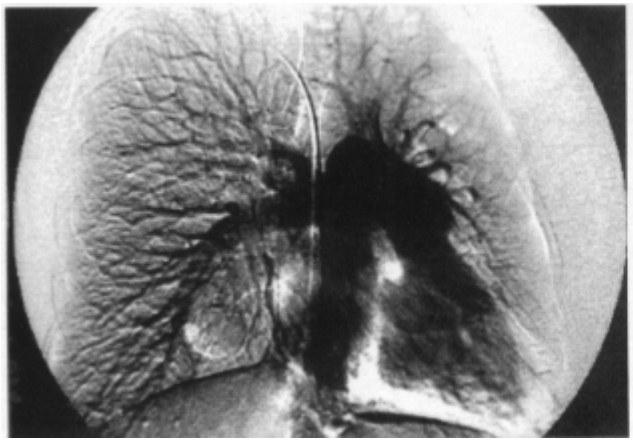

Fig. 1. Angiografía pulmonar endovenosa con sustracción digital donde no se aprecian alteraciones vasculares relacionadas con la lesión nodular de la base pulmonar derecha. Distribución normal de las estructuras vasculares del parénquima pulmonar.

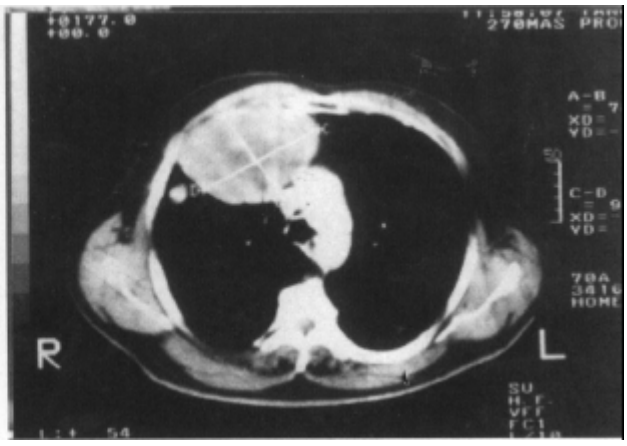

Fig. 2. Masa de 8 x 11 cm localizada en la región anterosuperior del hemitórax derecho, bien delimitada de densidad y captación heterogénea del contraste endovenoso. Lesión satélite (flecha) de 1 cm de diámetro, dependiente de la lesión principal en otros cortes tomográficos.

Caso 2: Varón de 73 años ex fumador con antecedentes de angor inestable y prostatismo, al que dos años antes se le descubrió casualmente un nódulo pulmonar solitario en el segmento 6 del lóbulo inferior derecho (LID) con características radiológicas de benignidad que presentó aumento de tamaño en los controles radiológicos de los últimos 6 meses. Dos PAAF dieron diagnósticos discordantes de hamartoma y carcinoma mucoepidermoide. En las radiografías y TC torácicas se observaba un nódulo de 4 cm de diámetro, bien delimitado y homogéneo, sin adenopatías mediastínicas. Su exéresis se realizó mediante toracotomía lateral estándar, hallando un nódulo amarillento pediculado con implantación en pleura visceral.

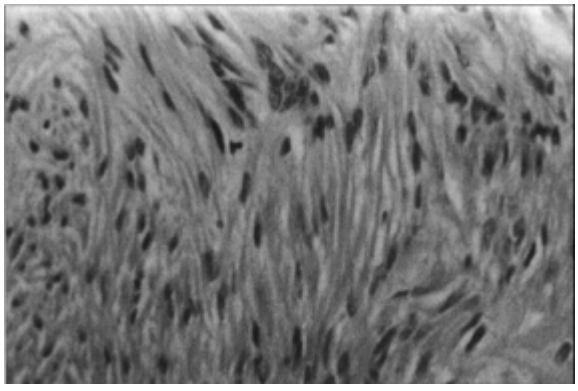

Fig. 3. Imagen de microscopía óptica dónde se observa una proliferación fusocelular con patrón fasciculado y estoriforme (H.E.x200).

Caso 3: Varón de 70 años no fumador con antecedentes de prótesis de cadera bilateral y arritmia cardíaca al que tras un episodio de disnea nocturna con sibilantes se le encontró un nódulo pulmonar de 2 cm de diámetro, que posteriormente había ido creciendo hasta los 11 cm a lo largo de 6 años, motivo por el que decide ser intervenido. La TC torácica (Figura 2) mostraba una masa heterogénea sólida en el tercio superior del hemitórax derecho, polilobulada, de contornos bien definidos, con posible contenido cálcico, sin adenopatías mediastínicas. Se practicó una toracotomía lateral estándar y exéresis de la tumoración bien delimitada de aspecto fibroso, sin relación con el parénquima pulmonar y pediculada a pleura parietal.

El estudio anatomopatológico en los tres casos mostró una proliferación fusocelular con diferentes patrones de crecimiento entremezclados en proporción variable (Figura 3). El patrón predominante era una proliferación estoriforme en el que las células presentaban núcleos elongados con cromatina dispersa y ausencia de nucléolos, con un citoplasma anfófilo alrededor y escaso colágeno intercelular. No se observaron áreas de necrosis ni figuras de mitosis anormales. En otras áreas el estroma mostraba mayor grado de colagenización y las células quedaban separadas por bandas de colágeno con numerosos vasos capilares. Otras zonas presentaban un grado de colagenización tan importante que apenas se identificaban células fusiformes. Los vasos sanguíneos adoptaban un patrón de hemangiopericitoma, estando elongados y ramificados en una configuración de "asta de ciervo". El estudio inmunohistoquímico puso de manifiesto un patrón de tinción positivo de las células fusiformes para vimentina y CD34. A su vez no se tiñeron para citoqueratina, desmina, actina, antígeno relacionado con el factor VIII, proteína S-100 y colágeno tipo IV.

DISCUSIÓN

El mesotelioma localizado de la pleura fue descrito microscópicamente por Wagner en 1870 que supuso que derivaba del endotelio de los linfáticos pleurales[5]. Posteriormente en 1937 Klemperer y Rabin destacaron la distinta conducta biológica entre las formas difusas y localizadas[6]. Las formas localizadas de tumor pleural, por lo general benignas, han recibido diversos nombres como mesotelioma fibroso, mesotelioma benigno, mesotelioma localizado, fibroma subpleural y tumor fibroso solitario (localizado) pleural[7]. En cuanto a su origen existe controversia. Stout y Murray identifican, mediante cultivo de tejidos, la célula mesotelial como-la originaria de este tumor pleural[8]. Otros[6-7-9], piensan que la célula proliferante procede del tejido areolar submesotelial (célula mesenquimal primitiva submesotelial) y por tanto el término "mesotelioma" no sería exacto, debiendo sustituirse por el de "tumor fibroso localizado de pleura" o "'fibrorna submesotelial". Así, sin poder precisar el origen, también se han descrito formas de diferenciación intermedia entre elementos mesoteliales y fibroblásticos.[3]

El tumor fibroso solitario pleural es un tumor raro, su frecuencia se estima alrededor de 1 por 400 casos de cánceres bronquiales primitivos[10]. En nuestro caso la incidencia ha sido 1 cada 200. Sin relación demostrada con el sexo, edad ni exposición al asbesto. A menudo asintomáticos y descubriéndose como nódulos de forma fortuita en controles radiográficos del tórax como ocurrió en nuestros tres casos. Cuando son sintomáticos, tos, disnea y dolor torácico son debidos a la compresión intratorácica que pueden producir al adquirir un volumen considerable. En ocasiones se asocian a síntomas extratorácicos como la osteoartropatía hipertrófica de Pierre-Marie bajo su forma completa o de hipocratismo digital, siendo éste el signo extratorácico más frecuentemente encontrado en un tercio de los pacientes sintomáticos.l La hipoglucemia se presenta en un 4% de los casos, si bien su mecanismo de producción es desconocido barajándose la posibilidad de que el tumor sintetice una sustancia insulina-like[11] .Ninguno de nuestros pacientes la presentó. Estos síntomas extratorácicos suelen desaparecer tras la exéresis completa del tumor[12].

La radiología es de gran interés en el diagnóstico. El origen pleural es difícil de determinar mediante la radiografía de tórax convencional, en la cual se demuestra una opacidad densa, homogénea, bien delimitada, de tamaño y formas variables. A veces pediculados, suspendidos y móviles con los cambios de posición y asientan en cualquier lugar de la pleura. De crecimiento lento, viéndose en radiografías antiguas[13], como ocurrió en el caso 3, en ocasiones presentan crecimiento rápido[14]. La TC contribuye a precisar el diagnóstico de sospecha, existiendo un espesamiento pleural de bordes afilados. La IRM sería más precisa permitiendo una mejor situación topográfica del tuor.[14] La toracoscopia facilita la observación directa del tumor, siendo difícil de diferenciar los sésiles de un tumor parenquimatoso[15]. Han sido descritos tumores fibrosos localizados en parénquima pulmonar[16] y en partes blandas[17].

Macroscópicamente son de superficie lisa, bien encapsulados, sésiles o pediculados, a menudo muy vascularizados. Aproximadamente el 80% tienen origen en la pleura visceral[7], el 66% de los observados por nosotros. Microscópicamente están constituidos por células fusiformes de naturaleza mesenquimatosa y de fibras colágenas en proporción variable.

Plantea el diagnóstico diferencial con el schwannoma o neurofibroma, el sarcoma sinovial monofásico, el hemangiopericitoma, el histiocitoma fibroso maligno, el fibrosarcoma y otros sarcomas como el mesotelioma sarcomatoide, hemangioendotelioma epitelioide, angiosarcoma y condrosarcoma[4] .

Las técnicas de inmunohistoquímica contribuyen al diagnóstico del tumor fibroso solitario pleural. El marcador para CD34, caracterizado inicialmente como un antígeno de la célula progenitora hematopoyética, ha sido identificado en las células de estos tumores, con una sensibilidad del 100% y una especificidad del 78.9% en su diagnóstico diferencial con el mesotelioma desmoplásico. No se detectó queratina en ningún tumor fibroso solitario pleural[18].

El tratamiento de elección es exclusivamente quirúrgico. La exéresis es fácil y completa en los pediculados y más dificultosa en los voluminosos y sésiles. En algunos casos es necesaria la exéresis de pared torácica, diafragma o parénquima pulmonar, pudiendo llegar a completar una neumonectomía[19]. Dejados evolucionar tienen un desarrollo muy lento lo que explica el diagnóstico tardío y con síntomas de compresión en una fase muy evolucionada. El pronóstico es muy favorable y los riesgos son los inherentes a cualquier tipo de cirugía.

Mejoran el pronóstico el ser pediculados y bien circunscritos al pulmón. En tumores de gran tamaño, el pleomorfismo nuclear y un alto índice mitótico son vistos como de peor pronóstico[7]. La recidiva local, posible pero infrecuente, se presenta en raras ocasiones después de la exéresis completa, fundamentalmente en tumores sésiles con infiltración parénquimatosa y pleural[2-9-12].

BIBLIOGRAFíA

1 Roberts GH. Diffuse pleural mesothelioma. A clinical and pathological study. Br J Dis Chest 1970; 64: 20 1 -11.

2. Okike N, Bernatz PE, Woolner LB, Localized mesothelioma of the pleura. Benign and malignant variants. J Thorac Cardiovasc Surg 1978; 75: 363-72.

3. Fogue Calvo L, Martínez Martínez J, Lago Viguera J,Madrigal L. Mesotelioma fibroso localizado. Presentación de dos casos con estudio óptico, inmunohistoquímico y ultraestructural. Rev C.T.V. 1989; 7: 6-14.

4. Rush VW. Mesothelioma and less common tumors. En: Griffith Pearson E et al, editores. Thoracic Surgery. New York: Churchill Livingstone, 1995: 1083-105.

5. Wagner E. Das Tuberkelähnliche lymphadenom. Arch Heik (Leipzig) 1879; 11: 497.

6. Klemplerer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. Arch Pathol Lab Med 1937; 11: 385-412.

7. Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR. Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature. Cancer 1981; 47: 2678-89.

8. Stout AP, Murray MR. Localized pleural mesothelioma. Investigation of its characteristics and histogenesis by the methode of tissue culture. Arch Phatol Lab Med 1942; 34: 951-64.

9. Scharifker D, Kaneko M. Localized fibrous "mesothelionia" of pleura (submesothelial fibroma): a clinicopliatologic study of 18 cases. Cancer 1979;43:627-35.

10. M'Raihi ML, Sansonetti M, Garbe L, Fuentes P, Seisdedos MC, VervIoet D. Le fibrome pleural: A propos d'un cas. Rev Mal Resp 1990; 7: 79-82.

11. Hernández Ortiz C, Canalis E, Velasco J, Menéndez E, Roig A. Mesotelioma pleural hipoglucemiante. Arch Bronconeumol 1984; 20: 173-5.

12. Blanchon F, Vetterl F, Milleron B, Brocard H. Etude clinique des fibromes de la plévre. Poumon Coeur 1978; 34: 145-52.

13. Moro D, Brambilla E, Brichon PY, Claraz C, Coulomb M, Sarrazin R, Paramelle B, Brambilla C. Les fibromes pleuraux bénins. Etude anatomoclinique de 10 cas. Rev Mal Resp 1990; 7: 231-8.

14. Bazelly B, Terrioux P, Frangois T, Blanchon F. Une pathologie souvent tropeuse: le fibrome pleural. A propos de deux cas récents de diagnostic opératoire. Ann Chir 1983; 37: 547-50.

15. Nassiopoulos K, Rostan 0, Petropoulos P. Le mésothéliome pleural: revue á propos de 3 cas et role de la thorascoscopic. Rev Méd Suisse Romande 1993; 113: 603-6.

16. Vázquez-Pelillo JC, Peña E, Moreno N, Orusco E, González-Aragoneses E Folqué E. Tumor fibroso localizado intraparenquimatoso. A propósito de dos casos, uno de ellos múltiple y bilateral. Arch Bronconeumol 1996; 32: 43-6.

17. Suster S, Nascimento AG, Miettinen M, Sickel JZ, Moran CA. Solitary fibrous tumors of soft tissue. A elinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. Am J Surg Pathol 1995; 19: 1257-66.

18. Flint A, Weis SW. CD-34 and keratin expression distinguishes solitary fibrous tumor (fibrous mesothelioma) of pleura from desmoplastic mesothelioma. Hum Pathol 1995; 26: 428-3 1.

19. Merlier M, Le Brigand H, Wapler C. Chirurgie des tumeurs pleurales primitives. Pournon 1968; 24: 521-7.